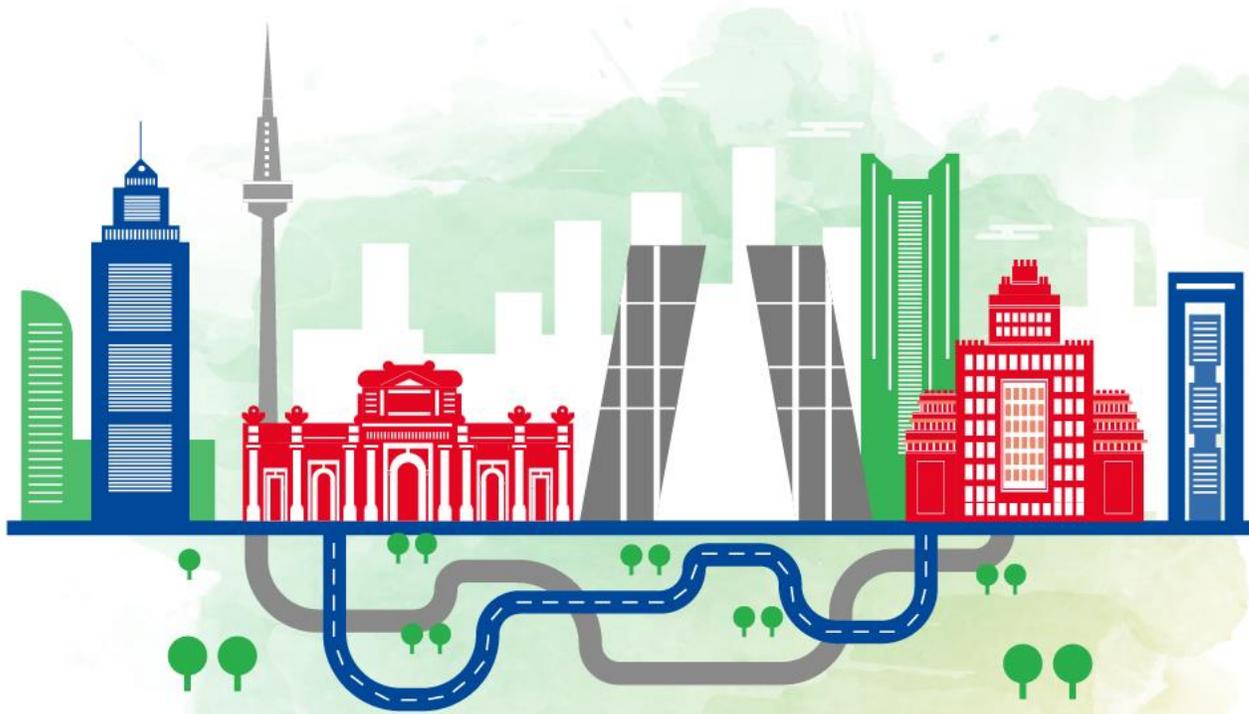


Radiología en la Patología Neurodegenerativa, Desmielinizante e Infecciosa del SNC

15 y 16 de febrero de 2024 | MADRID

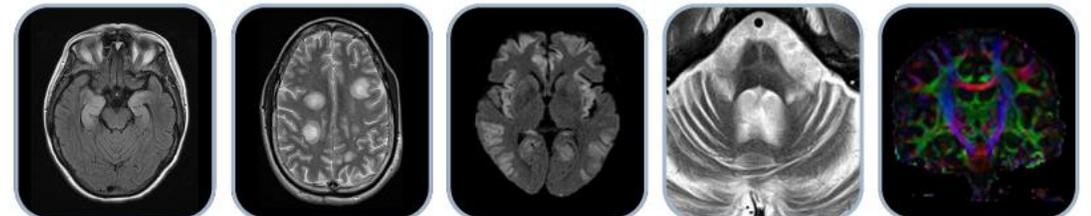
Sede: CINESA. C/ Fuencarral 136



ENFERMEDADES INFLAMATORIO- DESMIELINIZANTES NO EM NMOSD VS MOGAD

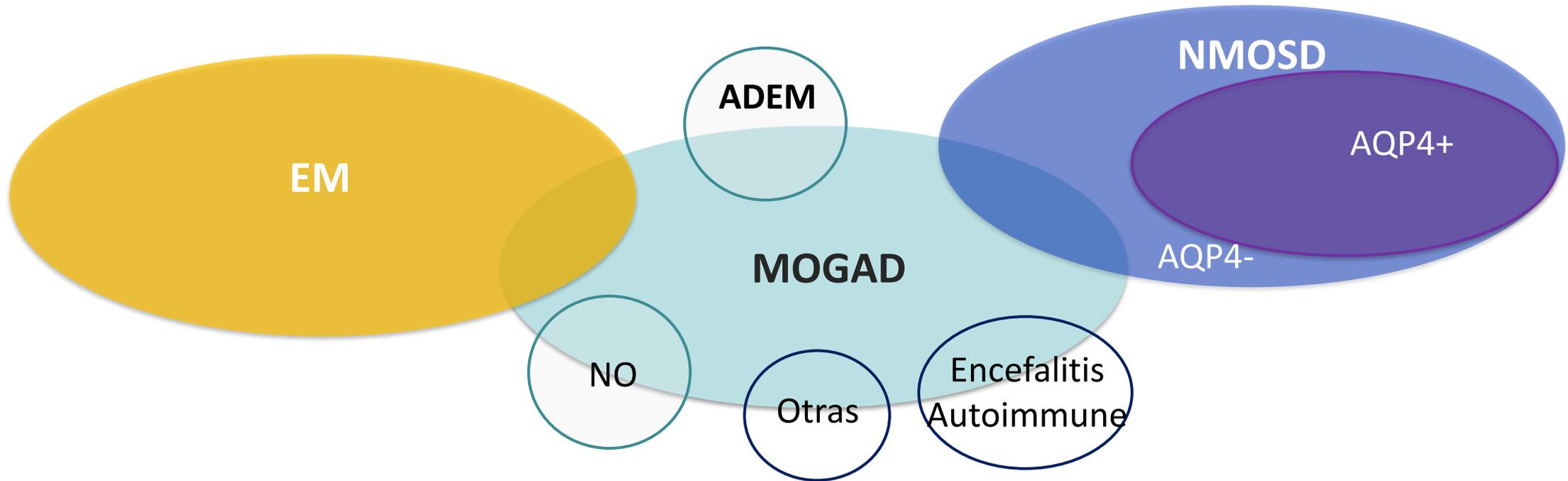
Cristina Auger Acosta

*Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.
Barcelona*



Enfermedades inflamatorio-desmielinizantes

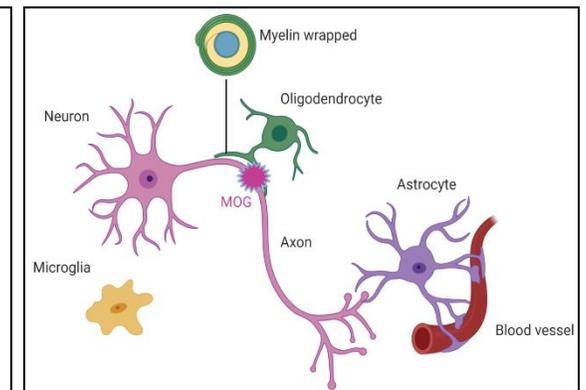
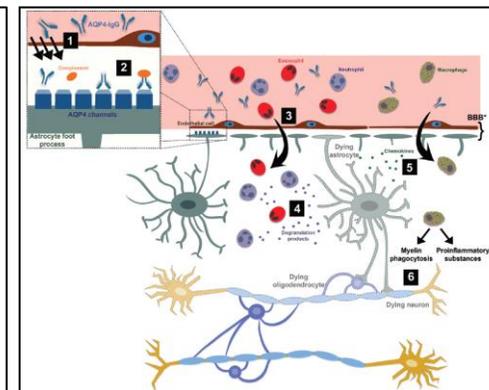
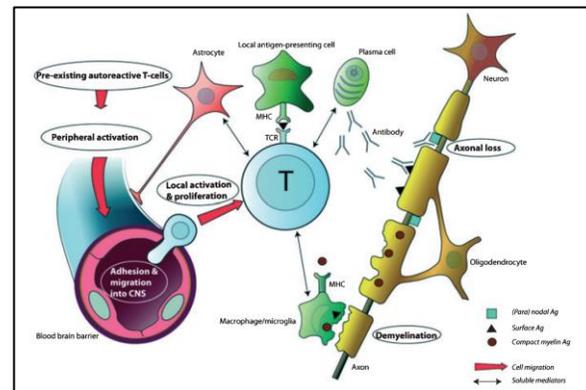
NUEVA CLASIFICACIÓN

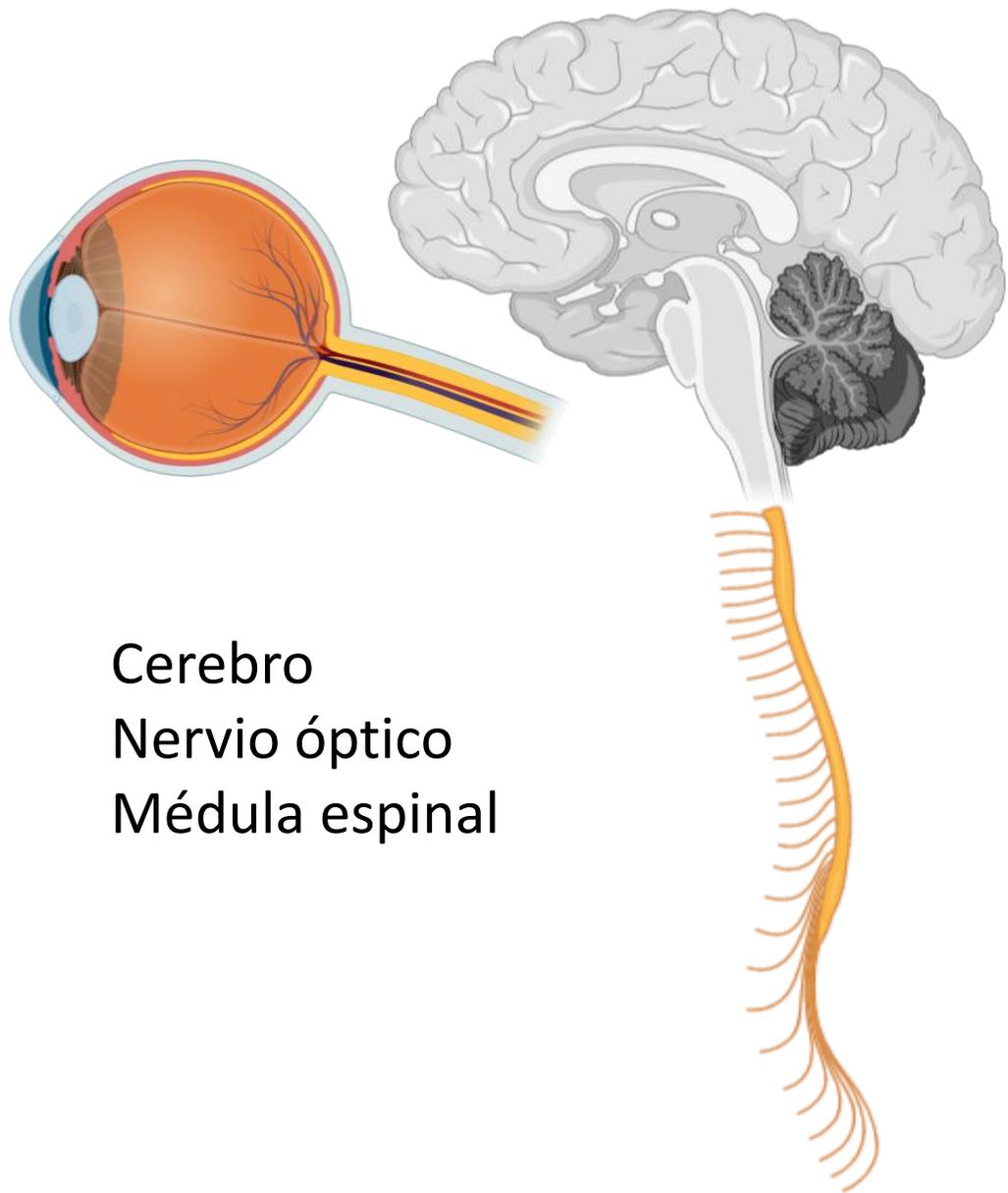


Integración de datos clínicos, lab y RM

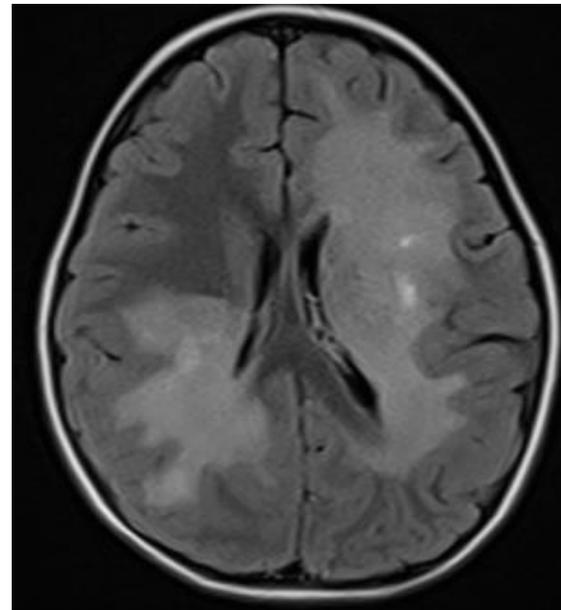
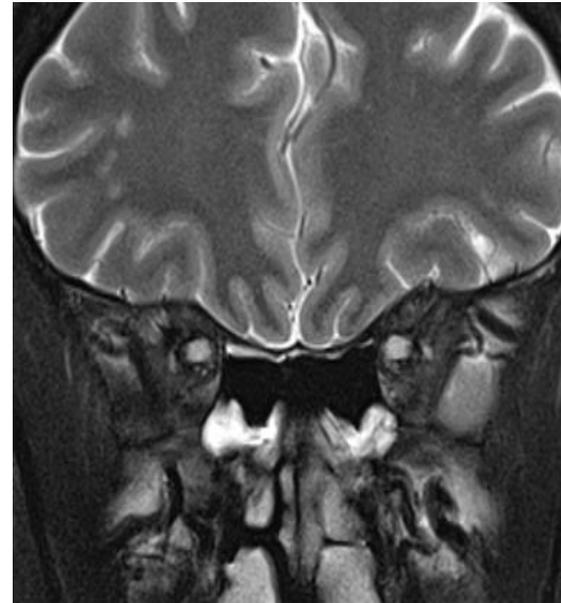
Enfermedades inflamatorio-desmielinizantes

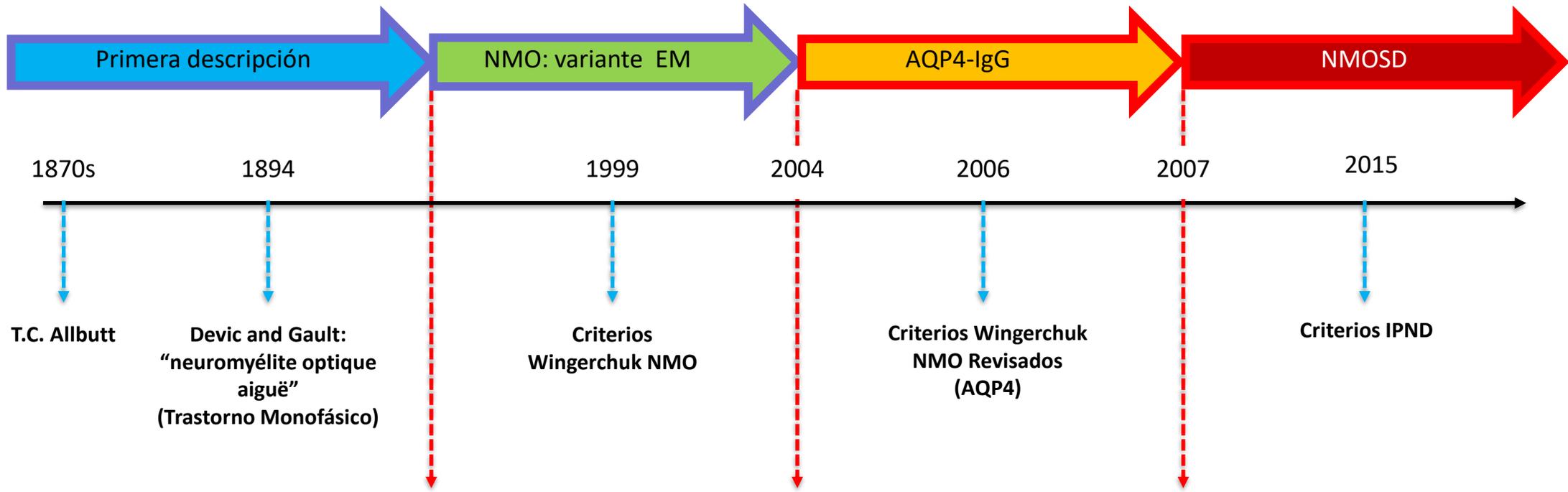
	EM	AQP4 Ab	MOGAD
Target	Mielina	Astrocito	Mielina
Sexo femenino %	60-70	80-90	Discreta predominancia en mujeres
Edad de presentación (años)	20-40	Alerredor 40	Antes de los 30
Curso (evolución)	Recurrente	Recurrente	Monofásica o recurrente
Gravedad de los brotes	Generalmente leves	Generalmente graves	Leves-graves
Bandas oligoclonales	Generalmente +	Generalmente -	Generalmente -
Tratamiento	Immunomoduladores	Immunosupresores	Immunosupresores





Cerebro
Nervio óptico
Médula espinal





Casos recurrentes



Descubrimiento de AQP4

Absolute criteria:
ON + acute myelitis + no clinical evidence of disease outside optic nerve or spinal cord

Supportive criteria:
Major:
a. Spinal cord lesion >3 vertebral segments
b. Negative brain MRI at onset
c. CSF > 50WBC/mm³ or > 5 neutrophils/mm³
Minor*

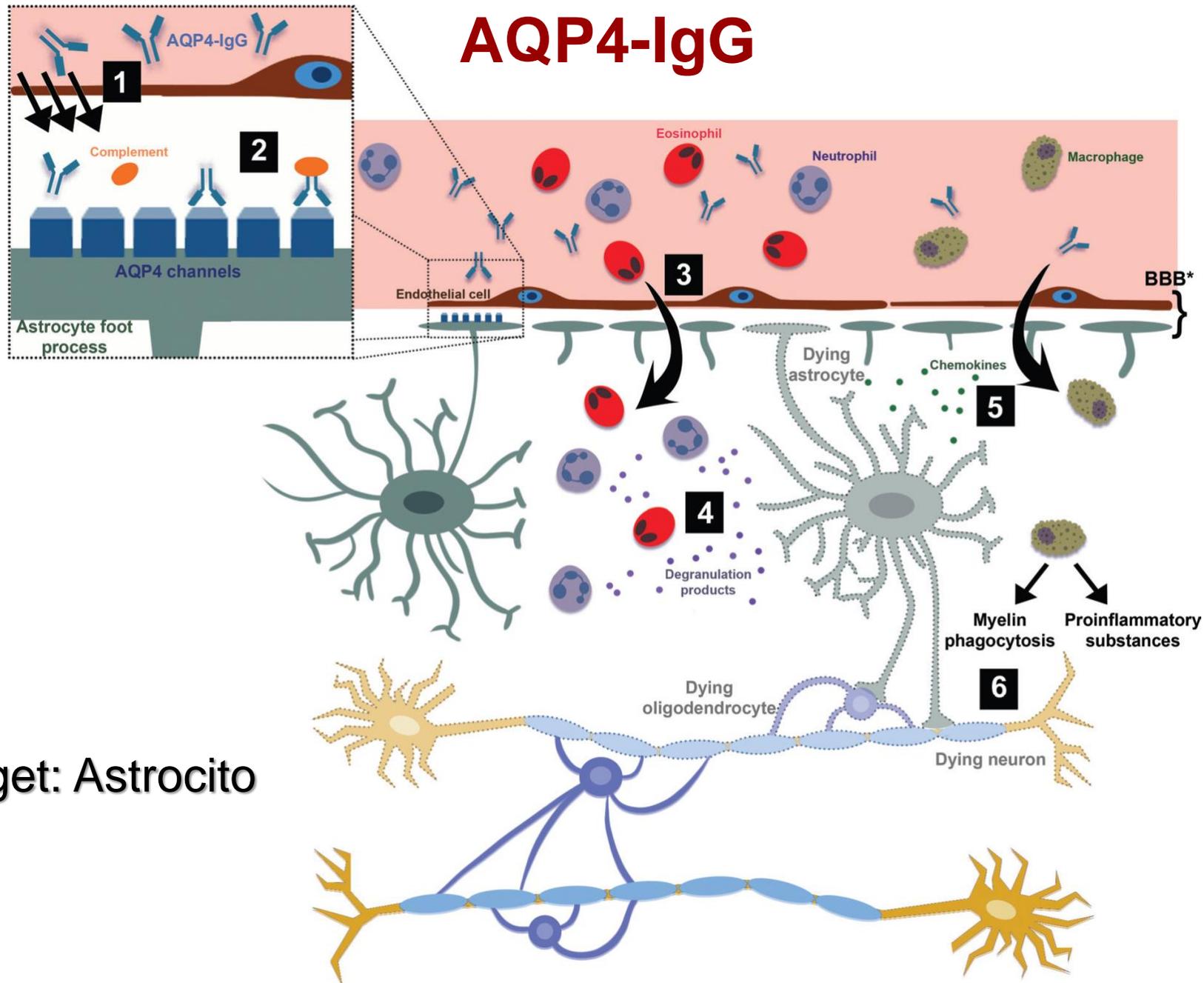
Wingerchuk Revised NMO Criteria

Absolute criteria:
ON + acute myelitis

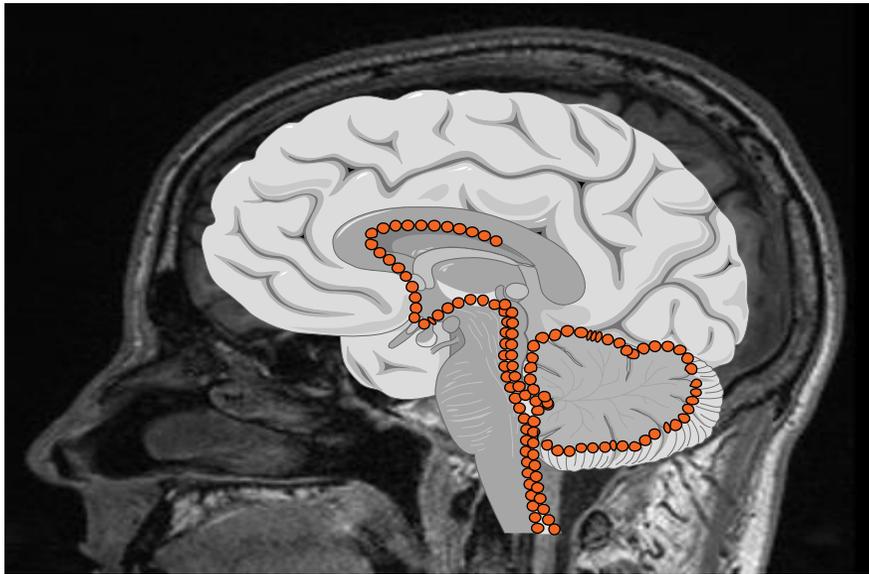
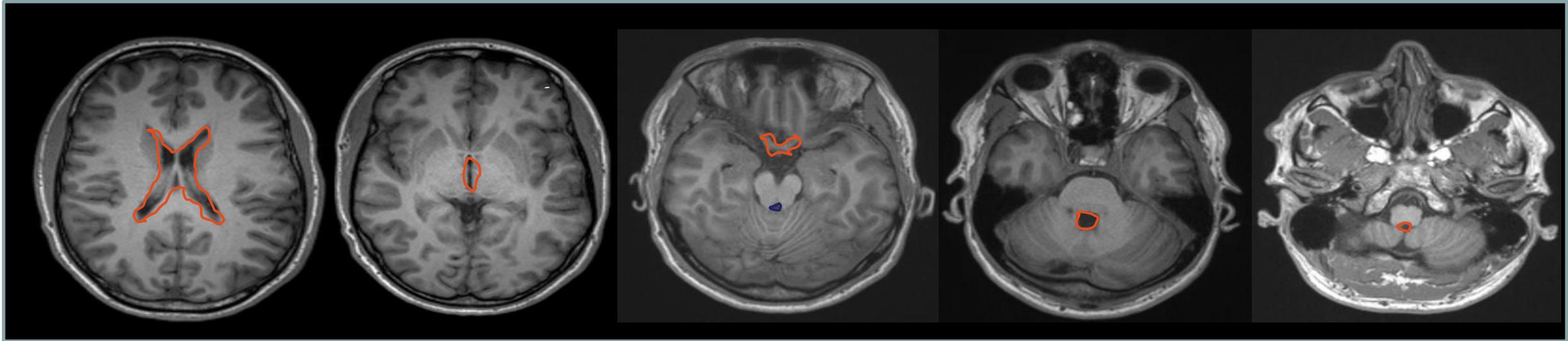
Supportive criteria:
At least 2 of the following:
a. Spinal cord lesion >3 vertebral segments
b. Brain MRI not diagnostic for MS
c. AQP4-IgG+

Modified from Dutra et al. Radiographics 2018

AQP4-IgG



Target: Astrocyte

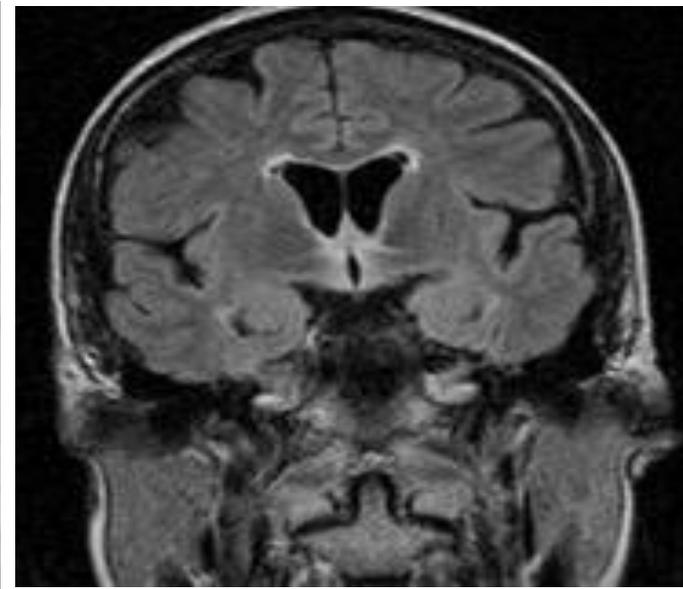
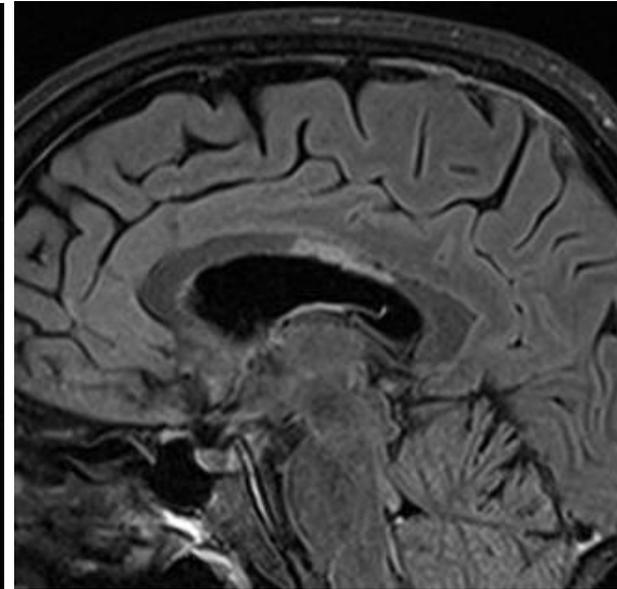
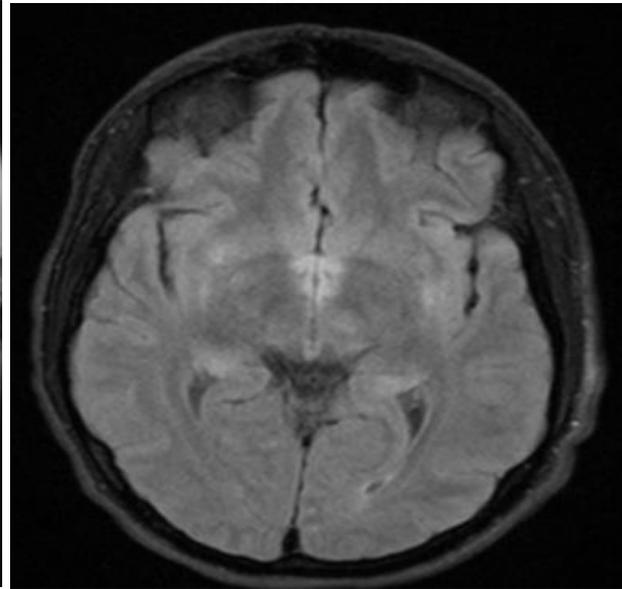
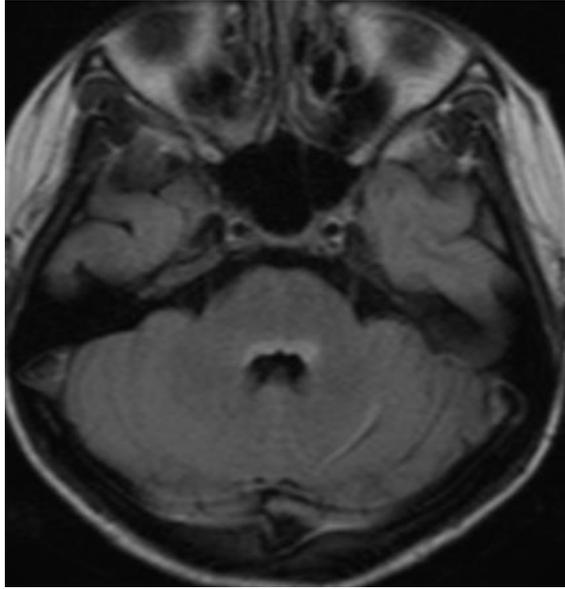


ÓRGANOS CIRCUMVENTRICULARES

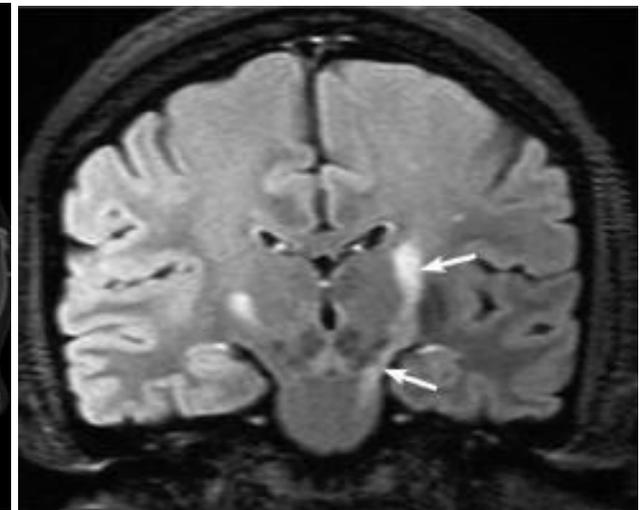
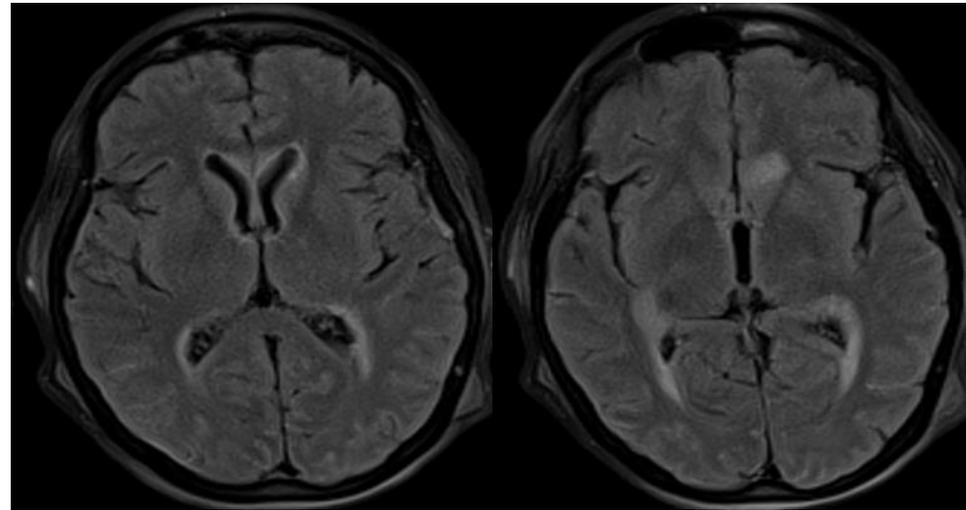
CLÍNICA

- ✓ Neuritis
- ✓ Mielitis
- ✓ Sdme área postrema
- ✓ Sdme tronco
- ✓ Sdme diencefálico

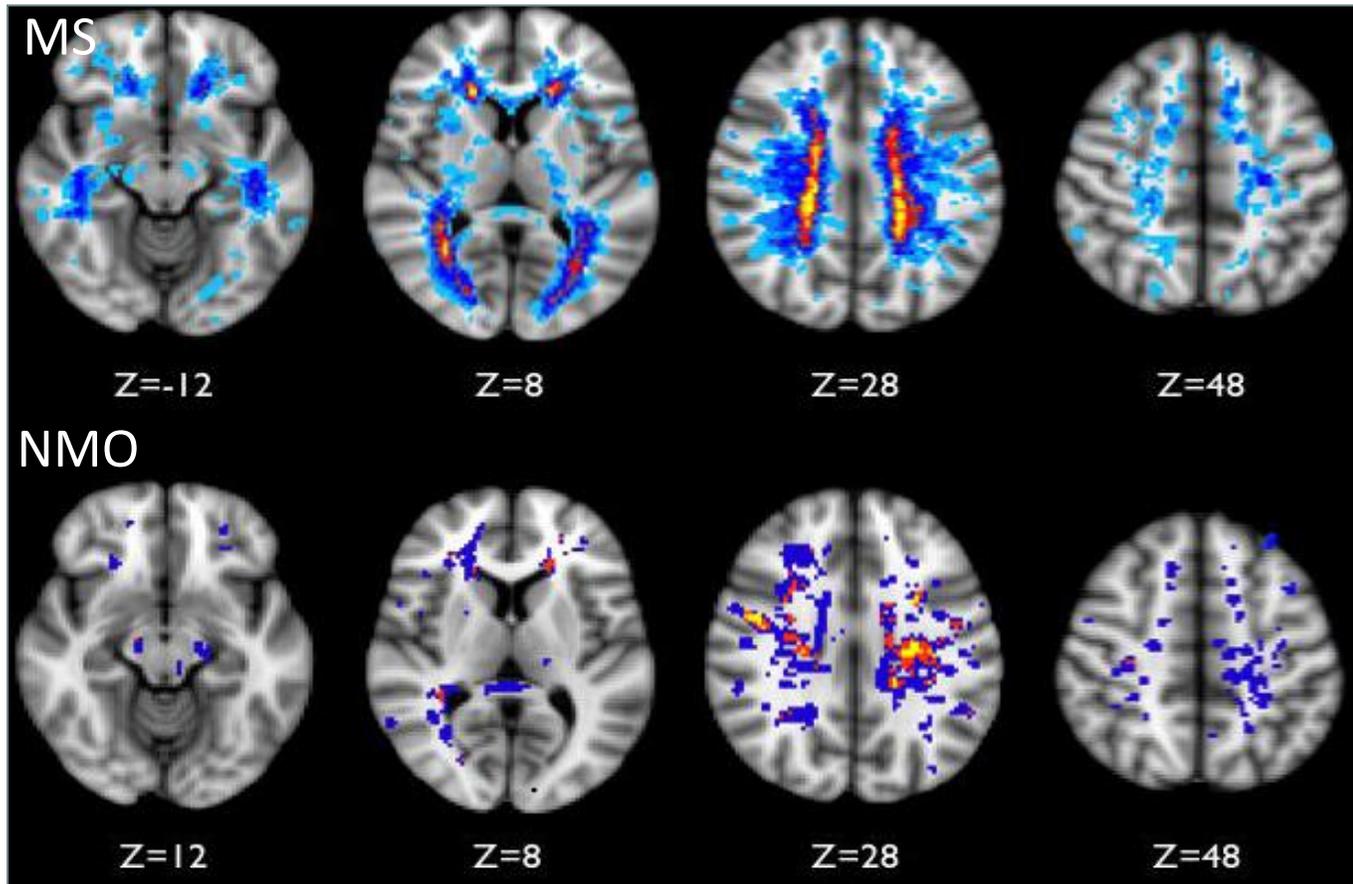
PATRÓN ENCEFÁLICO



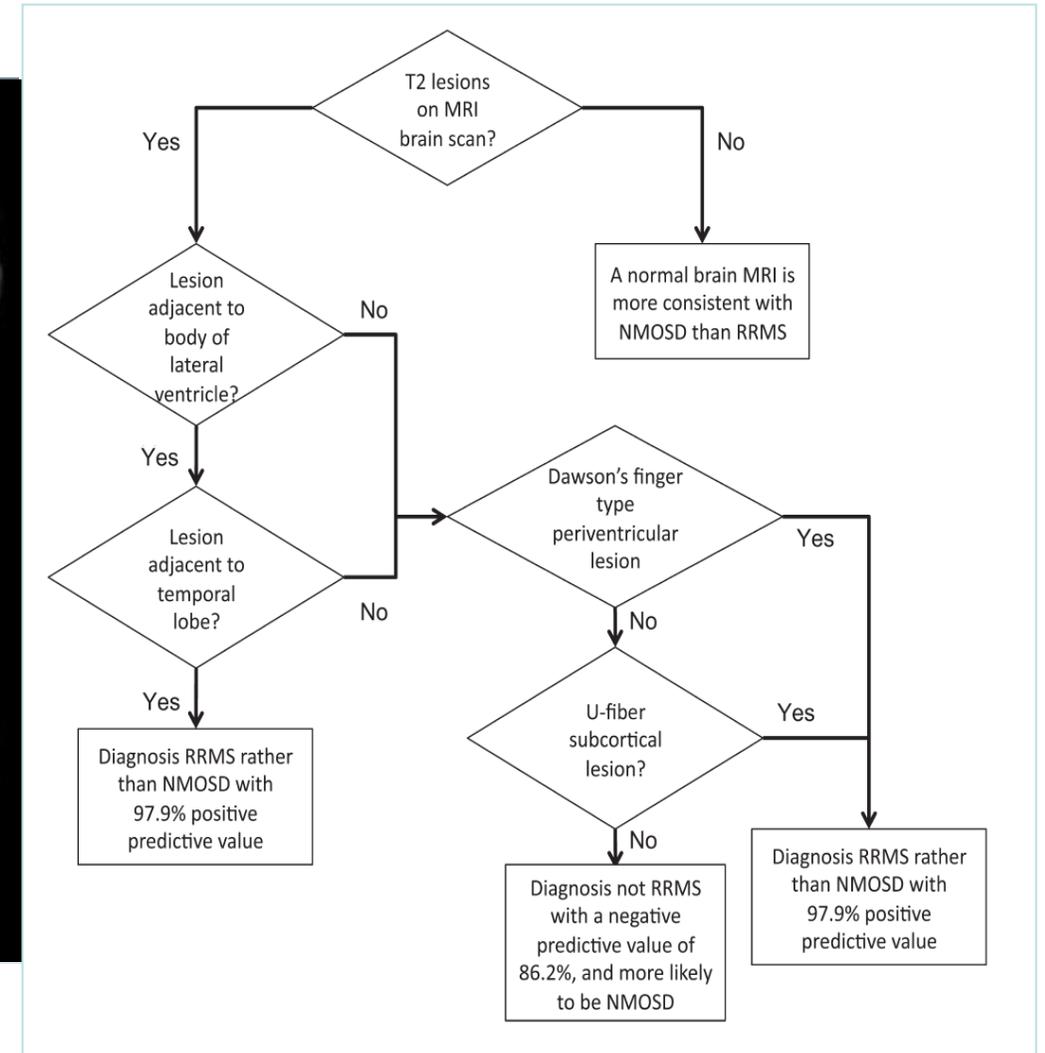
- No presentan la clásica forma ovoidea
- No son venocéntricas
- Lesiones corticales ausentes
- Afectan diencéfalo e hipotálamo



Hallazgos en RM cerebral :EM vs NMOSD



- Lesiones periventriculares y en polo temporal inferior
- Fibras en U
- Dedos de Dawson



Hallazgos útiles para diferenciar NMOSD de EM

Cumplir al menos 2 de 5:

- Ausencia de lesiones **yuxtacorticales/corticales**
- Ausencia de lesiones **periventriculares**
- Ausencia de dedos de **Dawson**
- Presencia de **mielitis transversa longitudinalmente extensa**
- Presencia de lesiones **periependimarias** a lo largo de los ventrículos

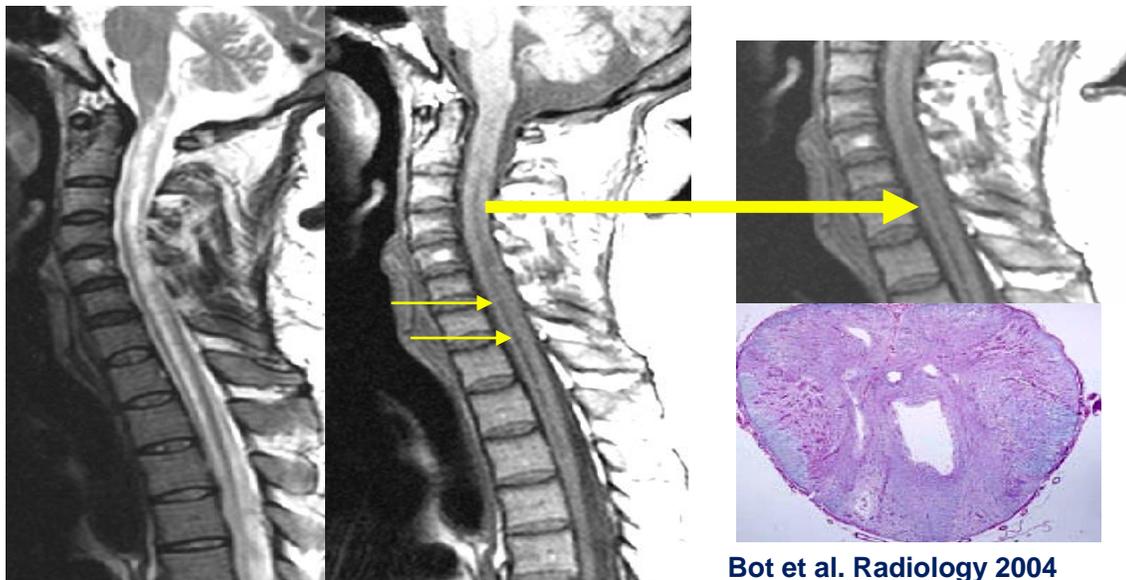
- ✓ Sensitivity = 0.92, 95% confidence interval [CI] = 0.84–0.97; Specificity = 0.91, 95% CI = 0.78–0.97)
- ✓ Validation samples: Sensitivity = 0.82, 95% CI = 0.66–0.92; Specificity = 0.91, 95% CI = 0.71–0.99).
- ✓ MRI findings and criteria performance were similar irrespective of serostatus.



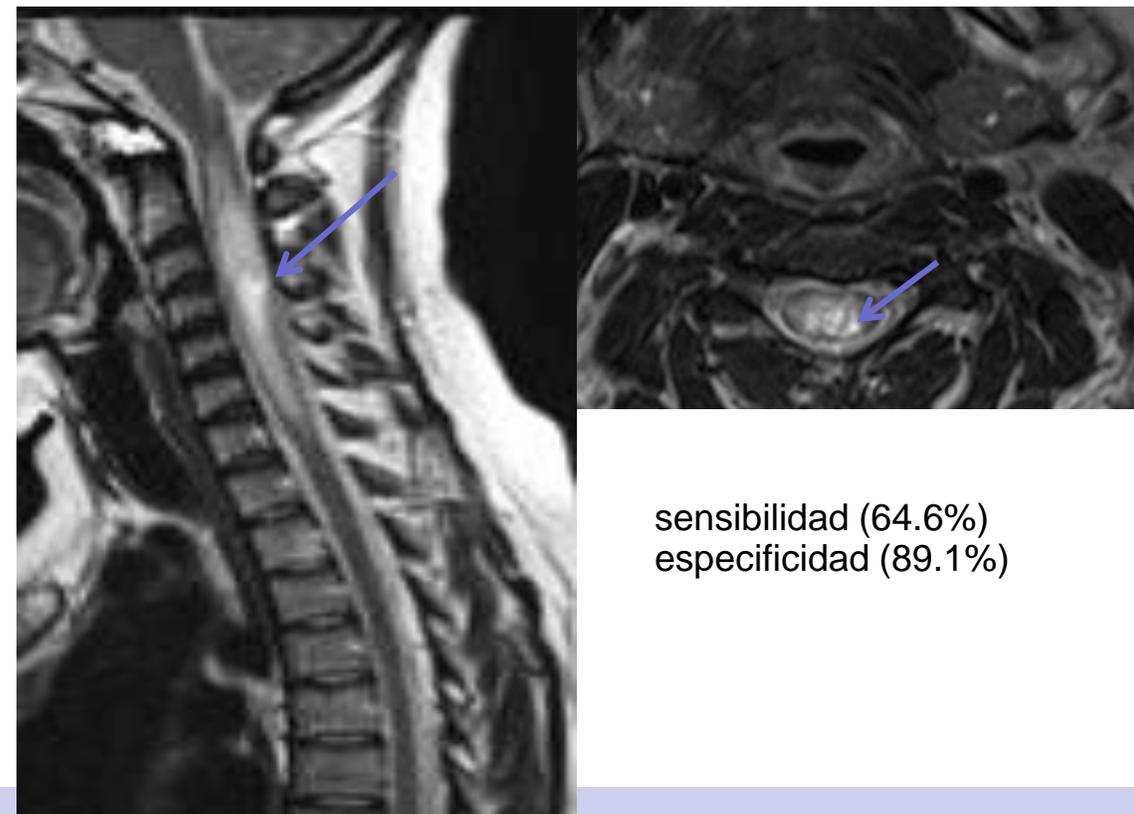
Hospital Vall d'Hebron

PATRÓN DE AFECCIÓN MEDULAR

NMOSD



Bot et al. Radiology 2004

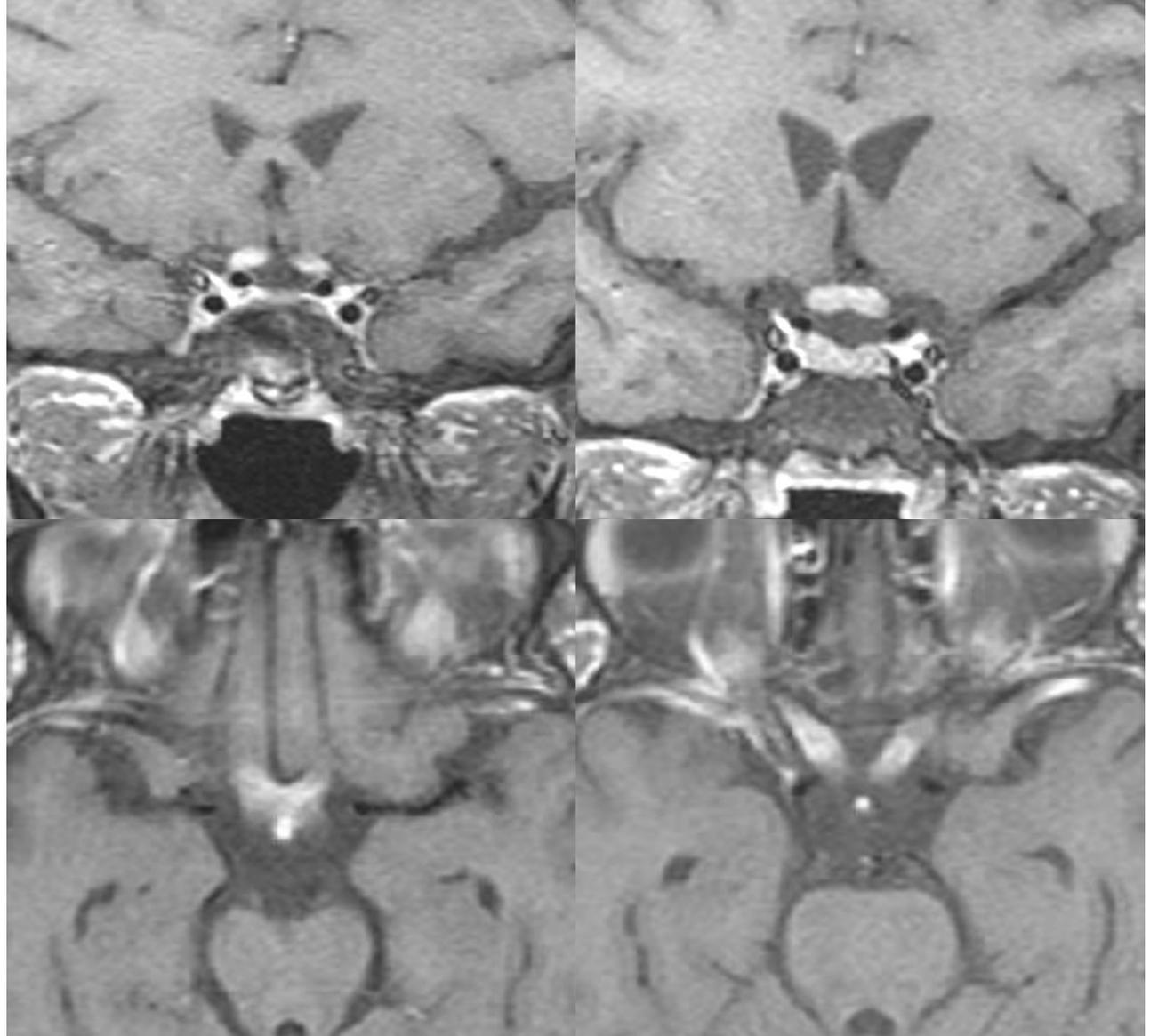
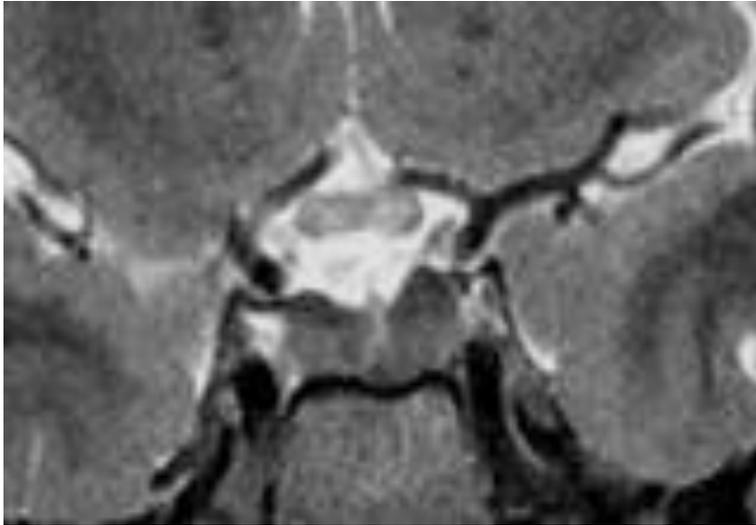
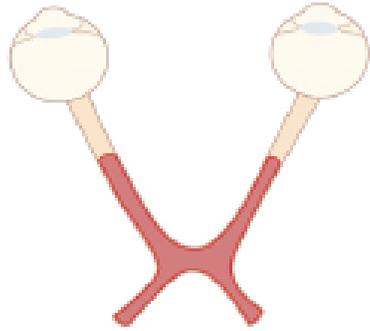
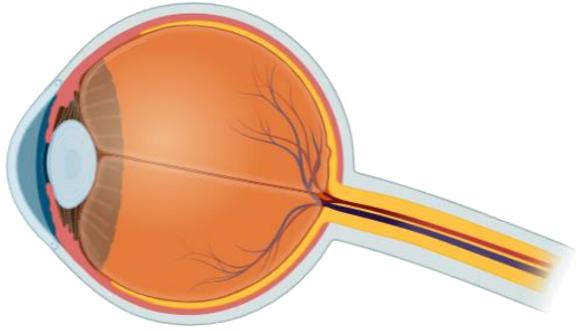


sensibilidad (64.6%)
especificidad (89.1%)

Lesiones hiperintensas focales (BSLs)

Lesiones irregulares muy hiperintensas en T2 axial
Más hiperintensas que el líquido cefalorraquídeo que las rodea

NMOSD



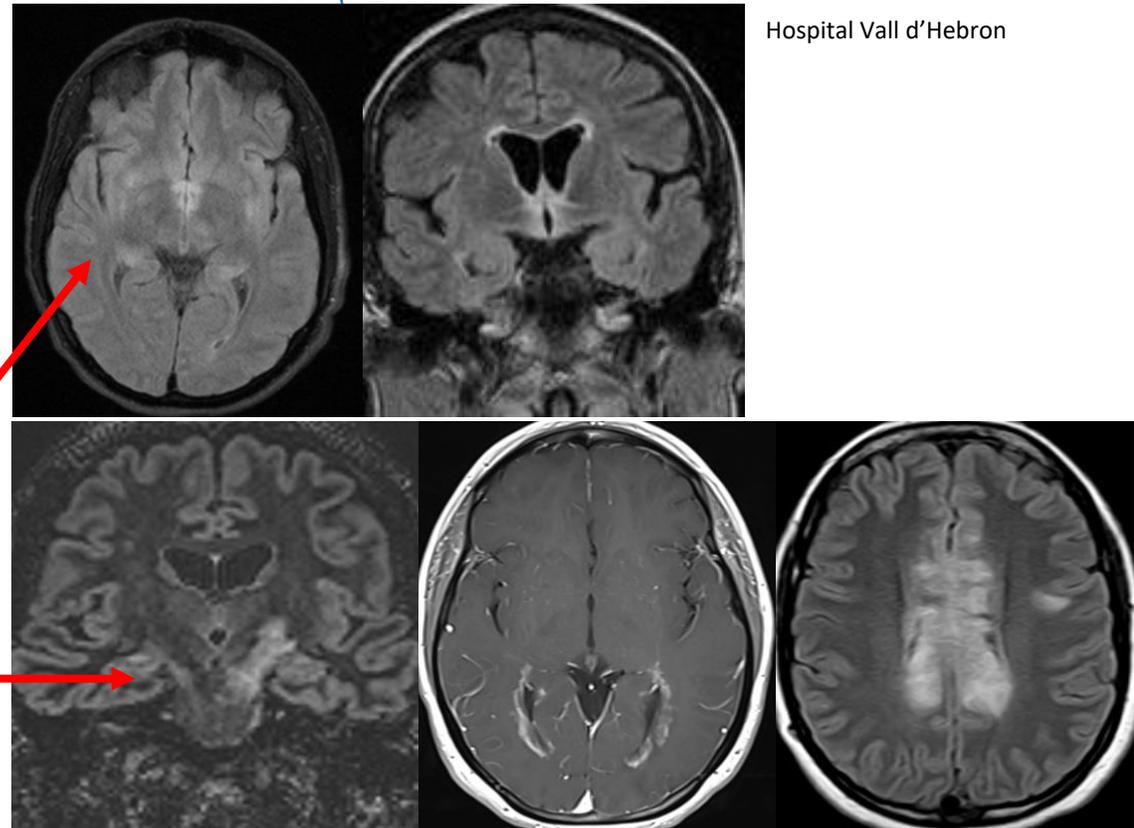
NMOSD: 2015 criterios diagnósticos

Énfasis en el diagnóstico clínico no solo en la positividad de los AQP4-IgG :
integración de datos clínicos, serológicos y de RM

+ AQP4-IgG

Al menos uno de las siguientes características clínicas core

- Neuritis óptica
- Mielitis Aguda
- Síndrome área postrema
- Síndrome agudo de tronco
- Síndrome agudo diencefálico (RM típica)
- Síndrome Cerebral (RM típica)



NMOSD: 2015 criterios diagnósticos

Énfasis en el diagnóstico clínico no solo en la positividad de los AQP4-IgG :
integración de datos clínicos, serológicos y de RM

+ AQP4-IgG

- AQP4-IgG
Desconocido AQP4-IgG

Al menos uno de las siguientes características clínicas core

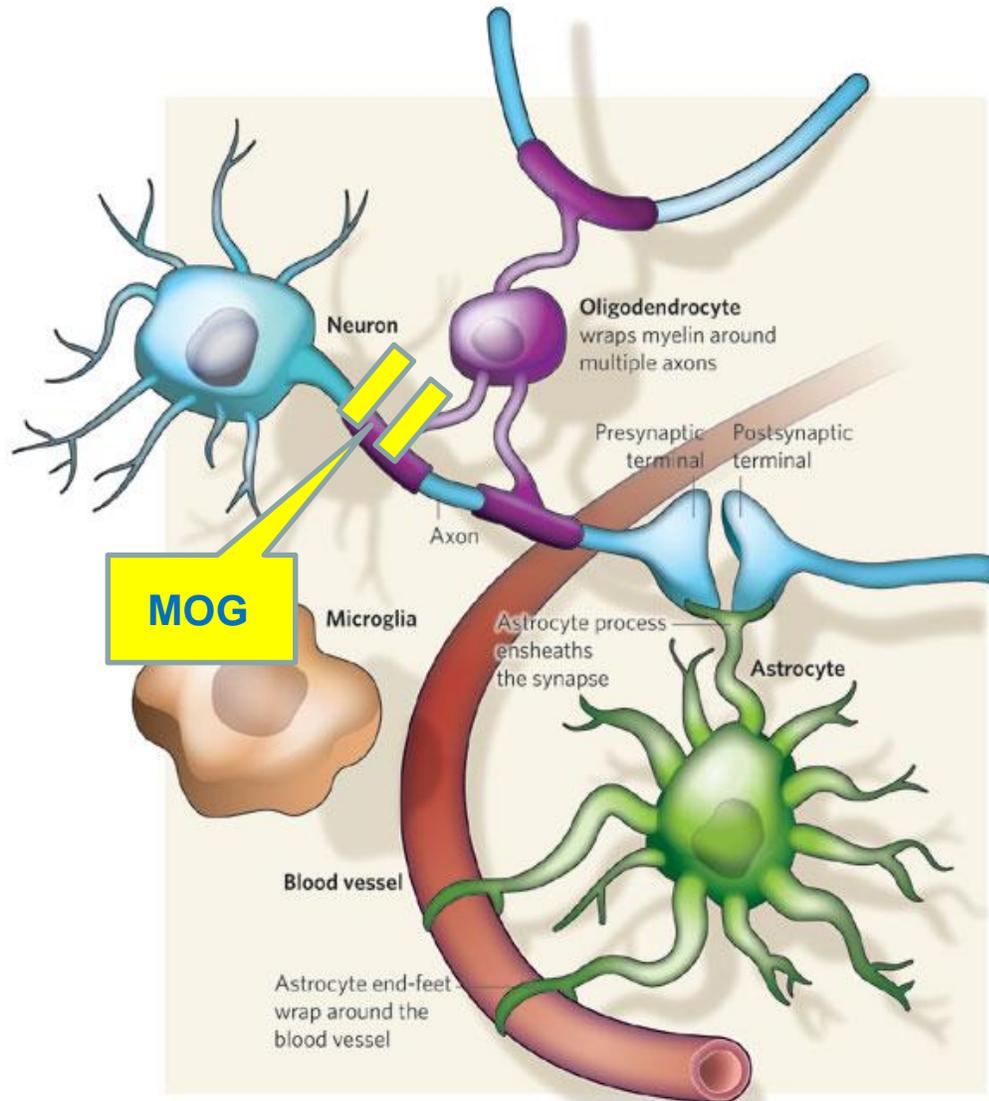
- Neuritis óptica
- Mielitis Aguda
- Síndrome área postrema
- Síndrome agudo de tronco
- Síndrome agudo diencefálico **(RM típica)**
- Síndrome Cerebral **(RM típica)**

Al menos dos de las siguientes características clínicas

- Neuritis óptica **(RM típica)**
- Mielitis Aguda **(RM típica)**
- Síndrome área postrema **(RM típica)**
- Síndrome agudo de tronco **(RM típica)**
- Síndrome agudo diencefálico **(RM típica)**
- Síndrome Cerebral **(RM típica)**

Requerimientos adicionales por imagen

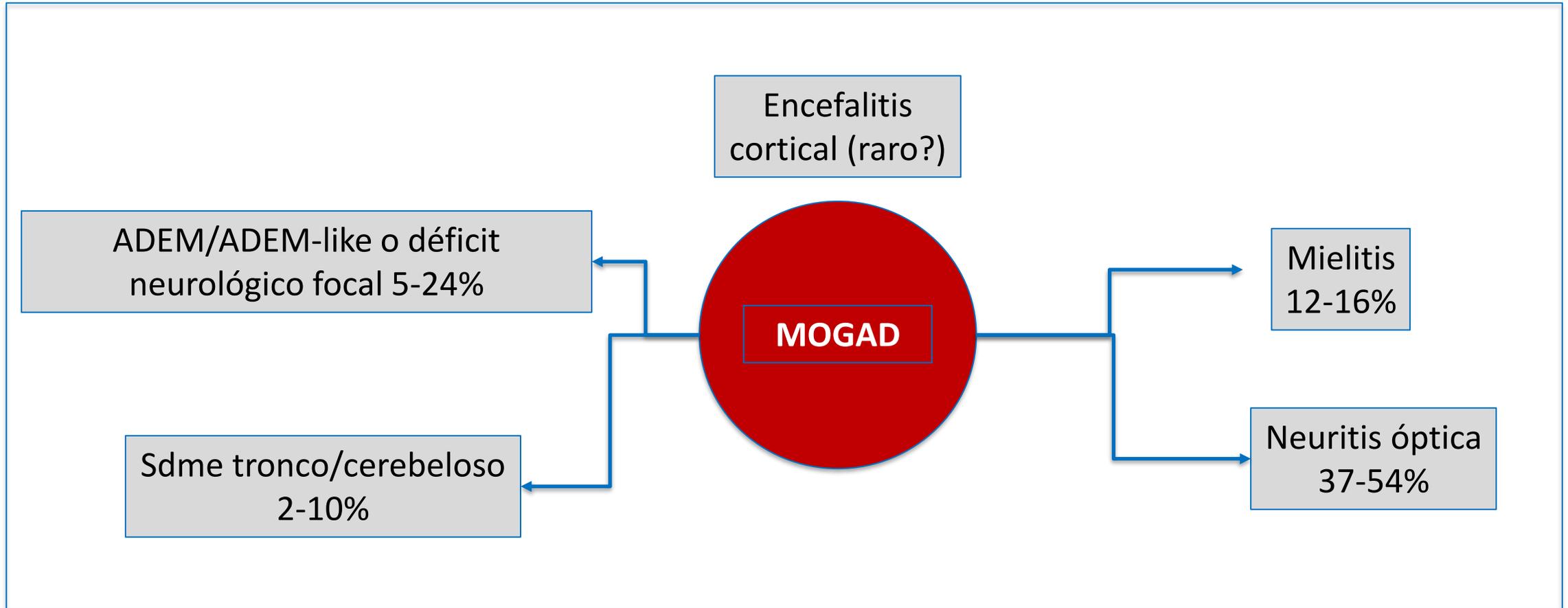
Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein (MOG)



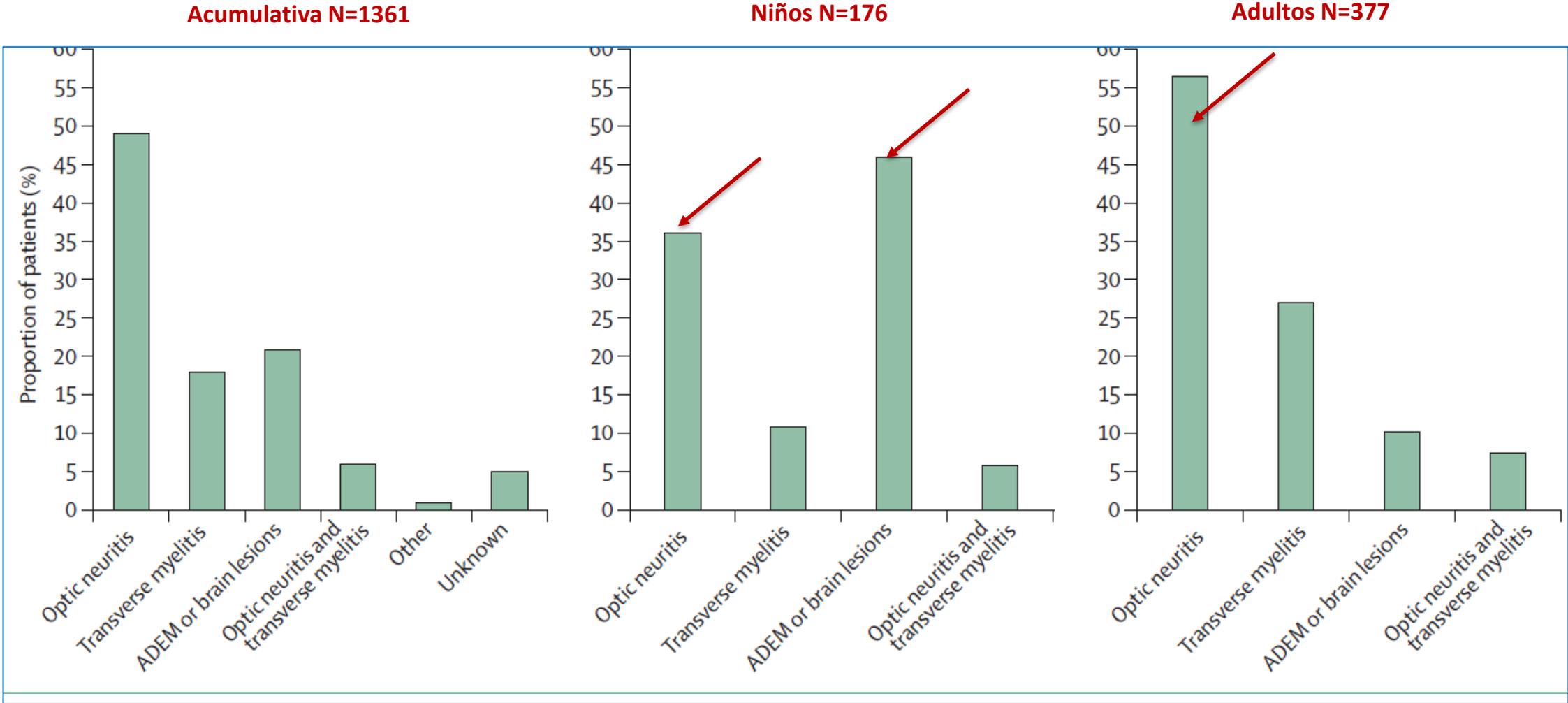
- Miembro de la superfamilia de las inmunoglobulinas
- Se expresan exclusivamente en el SNC
- Marcador de maduración de los oligodendrocitos
- Papel importante en la integridad de la mielina, y en la interacción con el sistema inmunológico

Target: Mielina

MOGAD: Espectro clínico

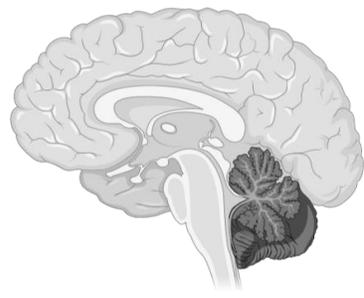


Hallazgos clínicos asociados a MOG-IgG (inicio/seguimiento)

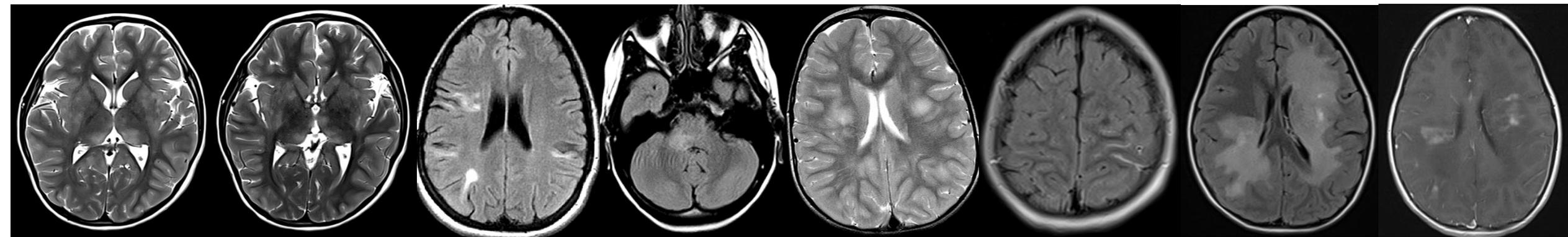


*ADEM + frecuente en menores de 11 años

MOGAD



- RM distingue entre NMOSD/MOGAD y EM
- Solapamiento entre MOGAD y NMOSD
- Patrones (40-55% en adultos es normal)
 - ✓ *Lesiones focales en sustancia blanca (comúnmente asintomáticas)*
 - ✓ *Realce leptomeníngeo (puede ser asintomático)*
 - ✓ *Lesiones cortico-yuxtacorticales*
 - ✓ *Afectación de pares craneales*
 - ✓ *Lesiones ADEM-like (encefalitis autoinmune)*
 - ✓ *FLAMES (encefalitis cortical)*



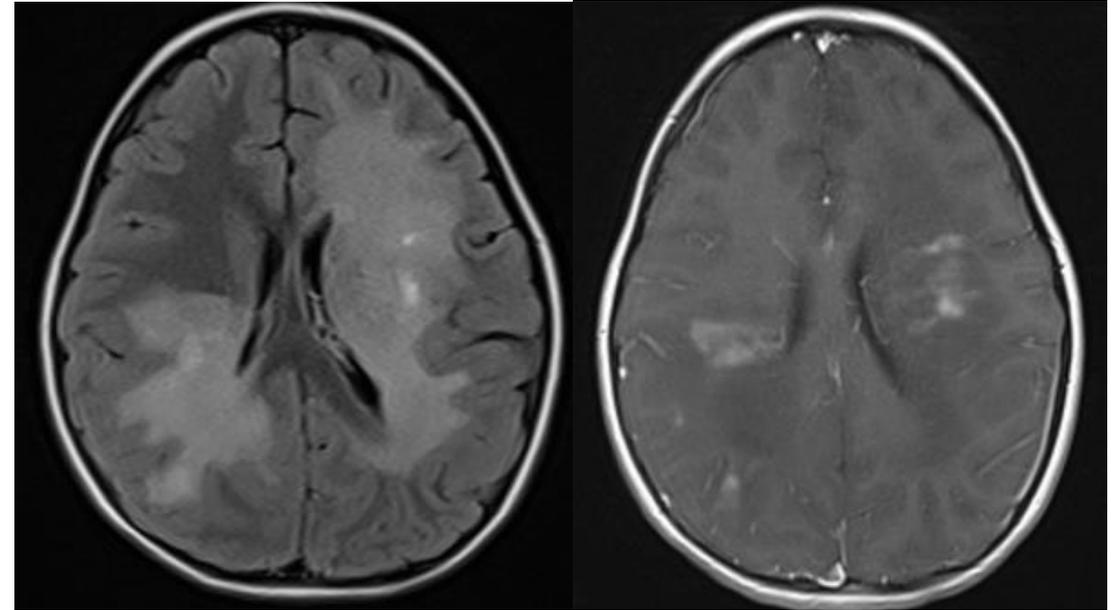
MOG-IgG asociado a encefalomiелitis/encefalitis

Déficits neurológicos focales asociados a encefalopatía
Raro en NMOSD y EM. Imprescindible en ADEM

Vall d'Hebron

Patrón ADEM-like

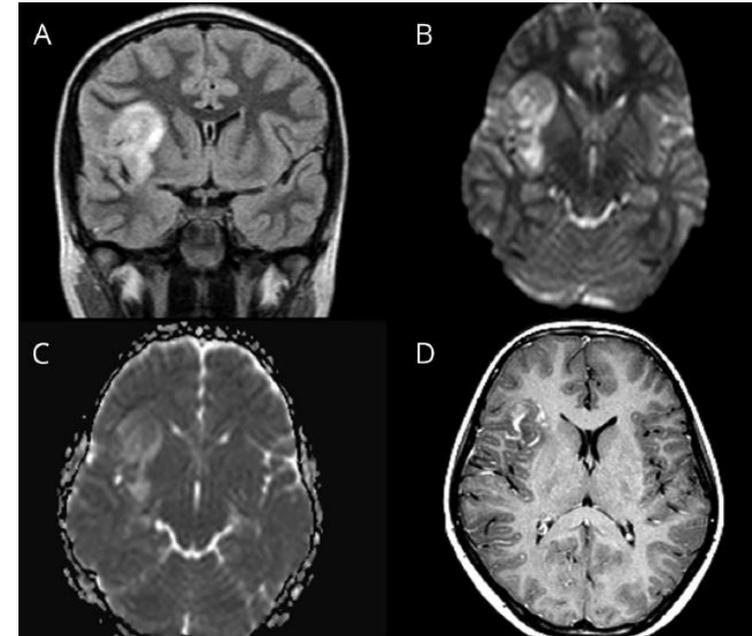
- Alteración difusa de la señal cortico-subcortical
- Mal delimitada
- Realce nodular o lineal/disperso
- Puede restringir en diffusion
- Realce leptomeníngeo
- Afectación del tálamo
- Resolución o disminución significativa de las lesiones



Presentación emergente entre población MOG+
Asociado a una edad temprana en el inicio de la enfermedad, pudiendo explicar un subconjunto de poblaciones de ADEM

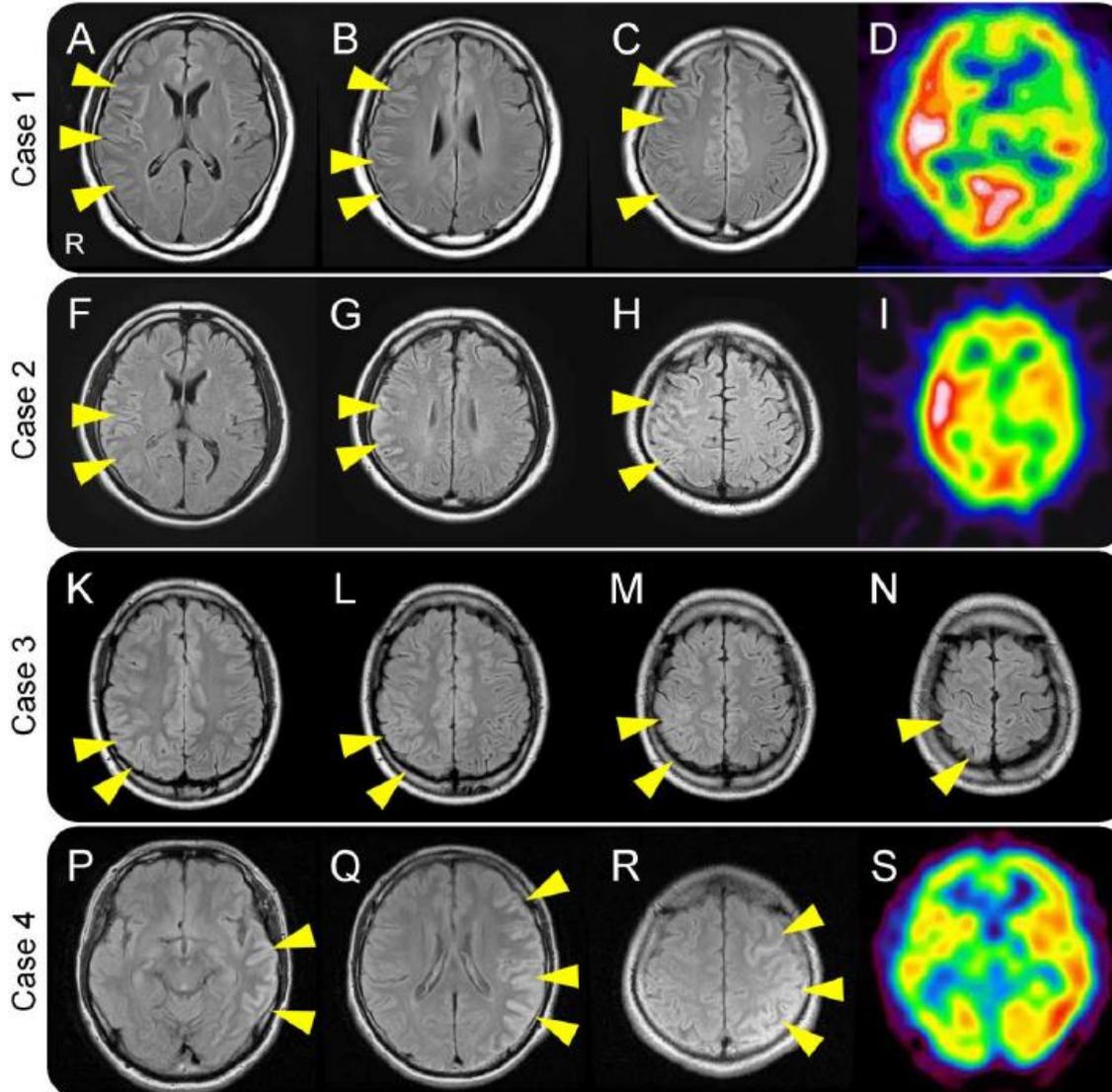
Encefalitis cortical unilateral con convulsiones

- Afectación del cortex y sustancia gris profunda
- Sin afectación de sustancia blanca profunda/periventricular, tronco, cerebelo o médula
- Sin criterios de ADEM



La EA asociada a MOG representa una forma distinta de encefalitis en niños, por lo que se recomienda determinar los anticuerpos en suero en el estudio de un niño con sospecha de EA

Encefalitis cortical unilateral con convulsiones



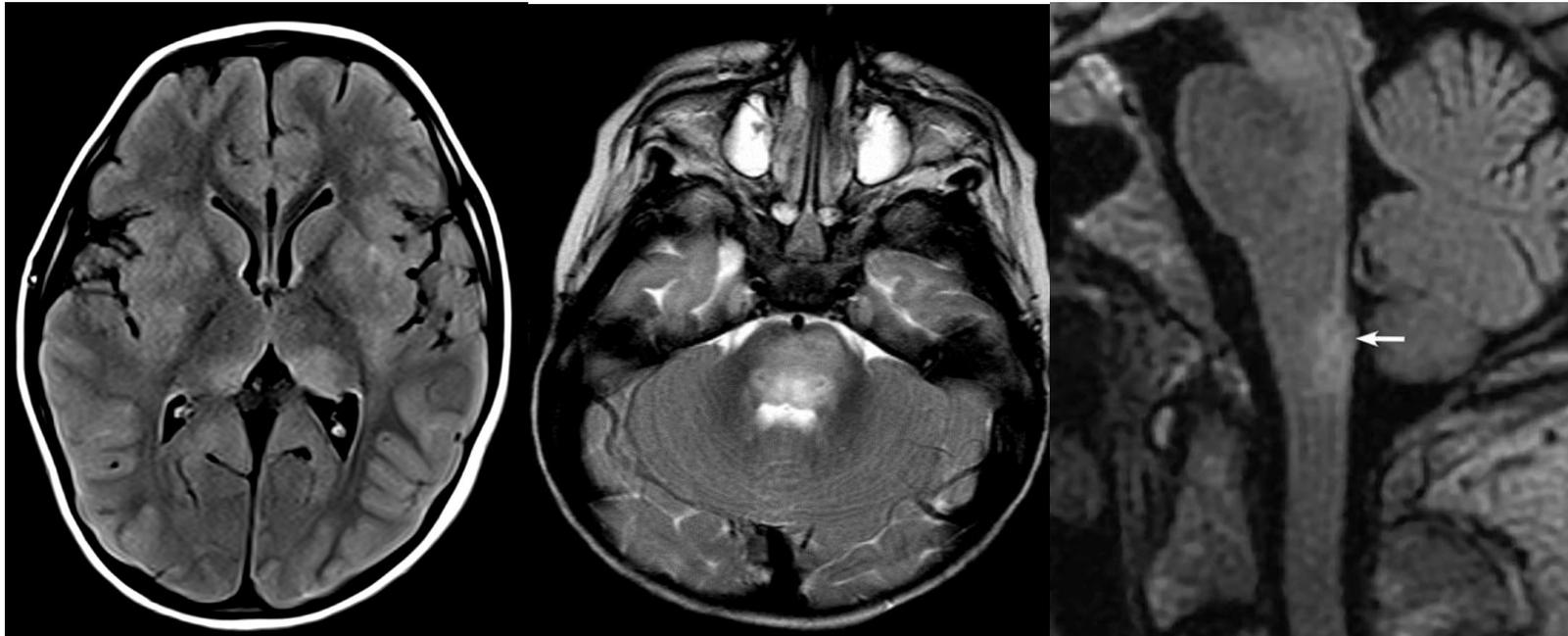
- Lesiones hiperintensas en FLAIR- edema unilateral Hiperperfusion en SPECT
- Realce leptomeníngeo (algunos casos)
- Probablemente mediada por un anticuerpo que coexiste con MOG y que se desconoce

FLAMES (unilateral FLAIR-hyperintense Lesions in Anti-MOG encephalitis with seizures)

Budhram et al. J Neurol 2019

MOGAD vs AQP4 +

MRI feature	MOG-Ab	AQP4-Ab	P value
Thalamus	18%	0%	0.031
Pons	35%	5%	0.007
Medulla oblongata	14%	45%	0.004
Area postrema	2%	32%	<0.001



PATRÓN DE AFECCIÓN MEDULAR

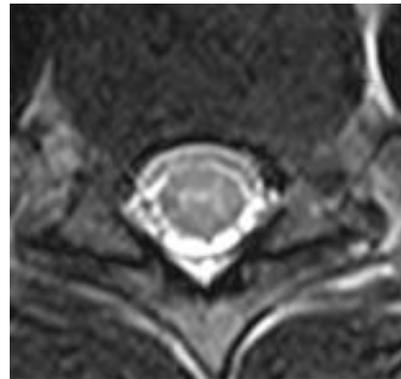
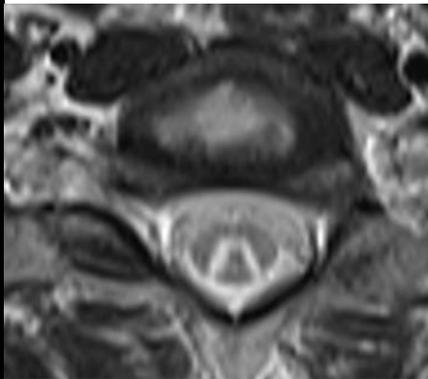
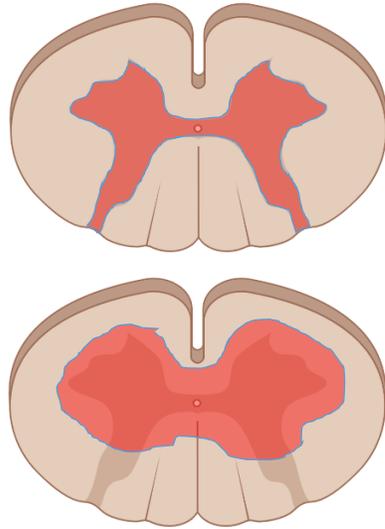
Characteristics	MOG-IgG	AQP4-IgG	MS
MRI spine			
Longitudinally extensive T2 lesion(s)	Frequent	Very frequent	Rare
Short T2 lesion(s)	Frequent	Infrequent	Very frequent
Gray matter restricted (H sign/sagittal line)	Frequent	Infrequent	Rare
Axial T2 central	Very frequent	Very frequent	Rare
Axial peripheral (dorsal/lateral column)	Rare	Rare	Very frequent
Multiple lesions	Frequent	Rare	Frequent
Enhancement of myelitis lesion(s)	Infrequent	Frequent	Frequent



PATRÓN DE AFECCIÓN MEDULAR



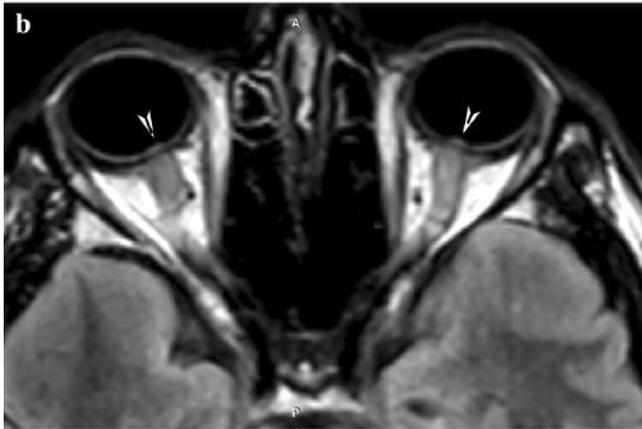
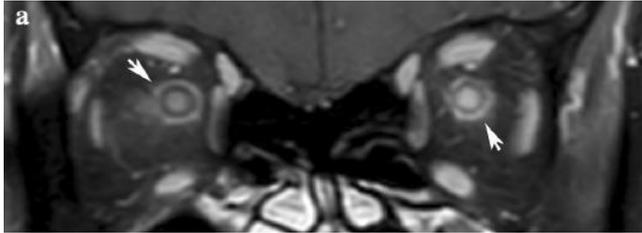
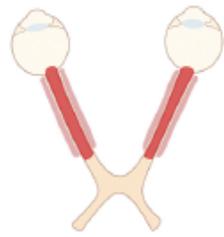
MOGAD



Hiperintensidad lineal sagital T2 rodeada por una señal hiperintensa más borrosa de las astas de sustancia gris anterior y posterior
signo H

Afectación del cono

Pseudodilatación del canal endimeario.



Neuritis longitudinalmente extensas afectando en NO en un 80%

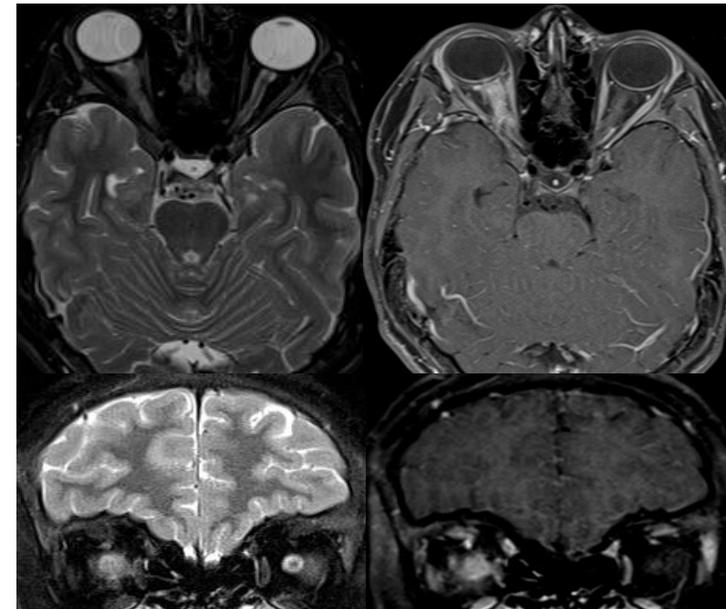
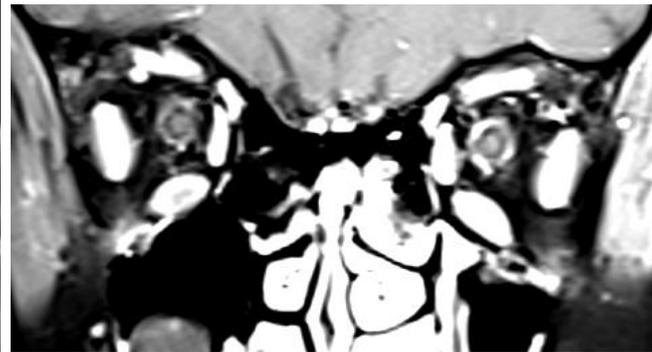
Disco óptico prominente

Realce de la vaina del nervio óptico (perineural) en un 50%

Neuritis óptica bilateral simultanea

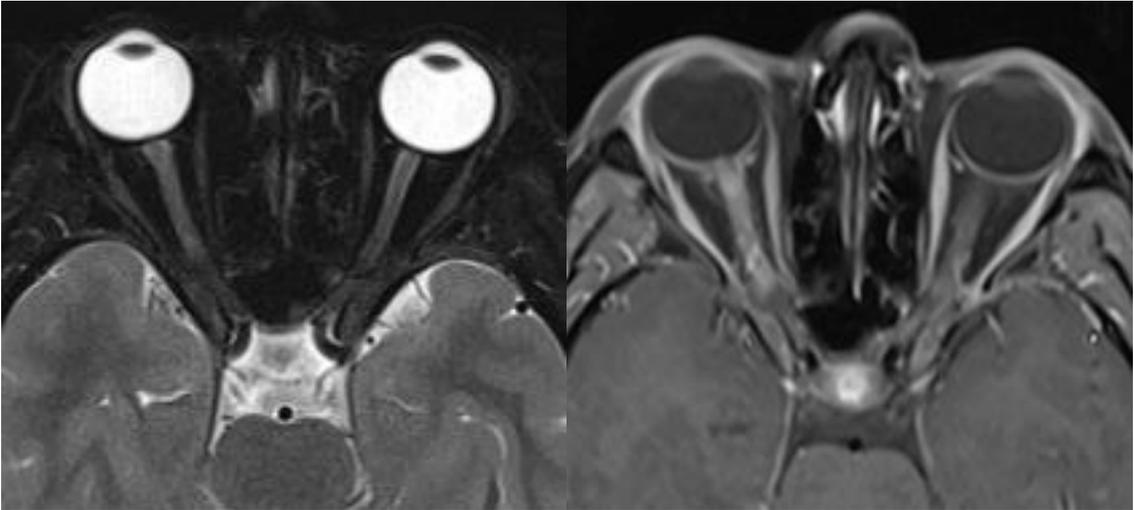
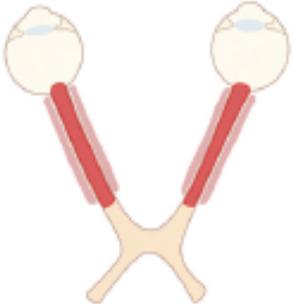
Chiasmitis:

- ✓ AQP4-IgG NO: 20%
- ✓ MOG-IgG NO: 16% (por contiguidad)

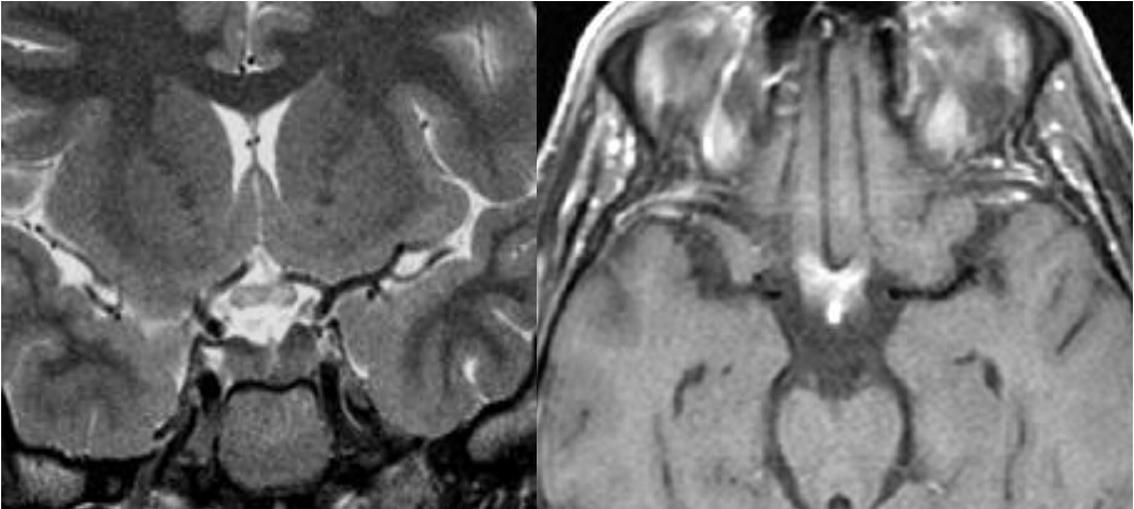
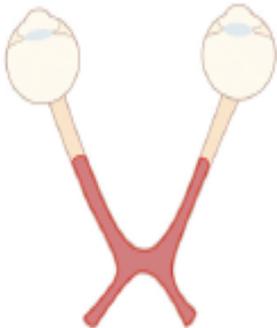


MOGAD vs AQP4 +

Diagnóstico diferencial

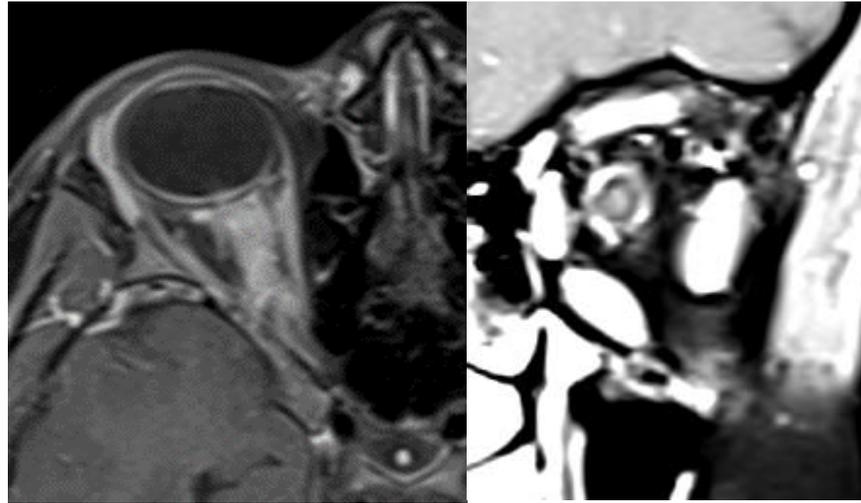


MOG



AQP4

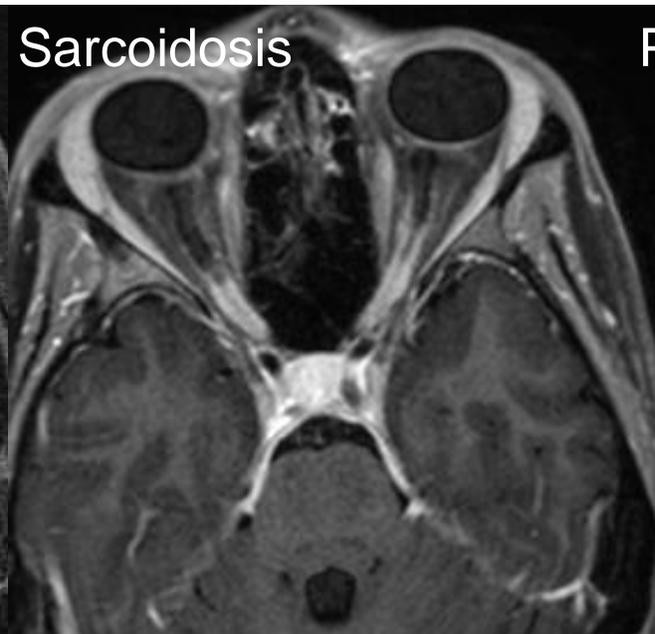
Realce perineural : diagnóstico diferencial



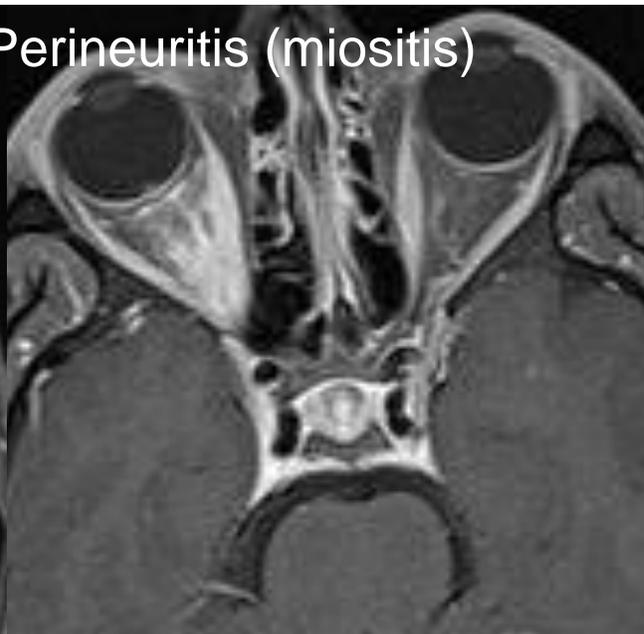
MOGAD



Meningioma



Sarcoidosis



Perineuritis (miositis)

MOGAD: criterios diagnósticos

A/ Episodio clínico core

- Neuritis óptica
- Mielitis
- ADEM
- Déficits neurológicos mono/multifocales
- Síndrome cerebelosos o de tronco
- Encefalitis cortical con convulsiones

B/ Test MOG-IgG Positivo (Cell-based assay: serum)

- **Claro positivo:** no necesita criterios de soporte
- **Pobre/bajo positivo/positivo sin títulos negativo pero positivo en LCR :** criterios de soporte :
 - AQP4-IgG negativo
 - ≥ 1 criterio clínico o radiológico de soporte

C/ Exclusión de otros diagnósticos incluida la EM

Criterios clínicos o radiológicos de soporte:

- **Neuritis óptica**

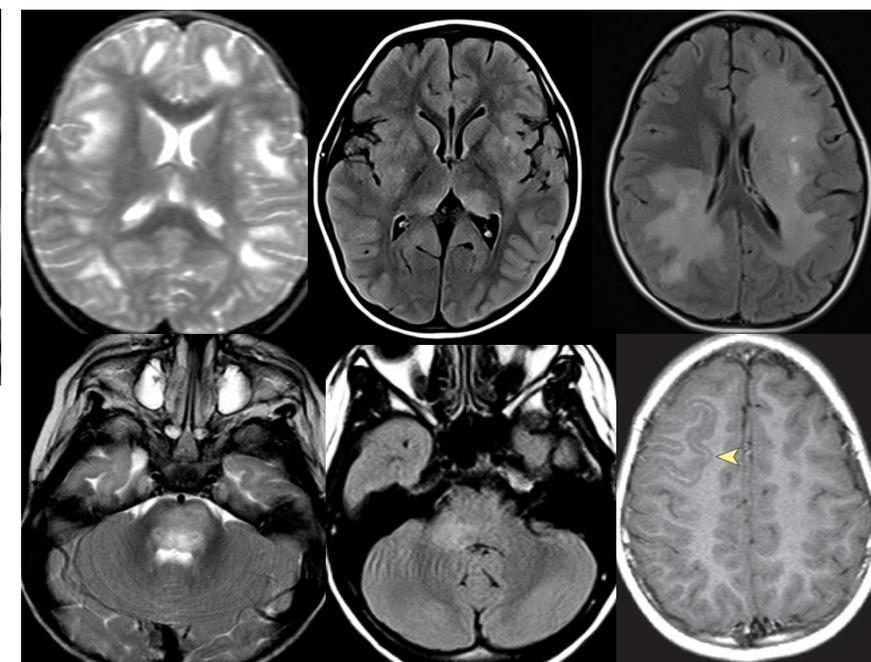
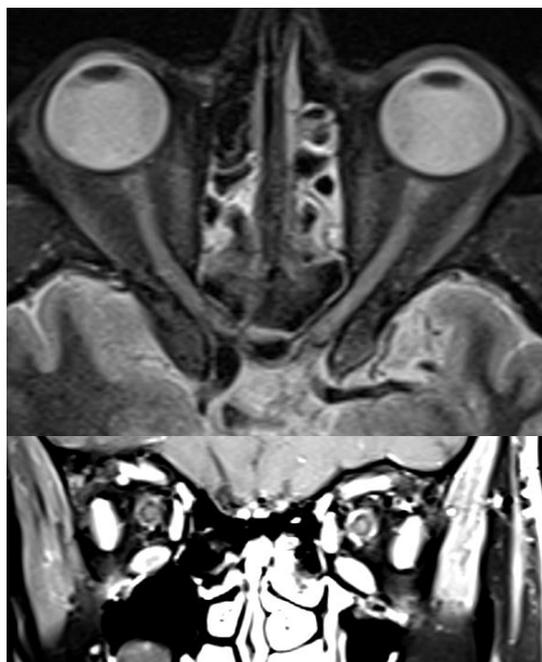
- **Mielitis**

- **Síndrome de tronco/cerebeloso**

Bilateral y simultánea
Longitudinalmente extensa (>50% longitud del NO)
Realce perineural

MTLE
Central: signo H
Cono

Múltiples lesiones T2 mal definidas supra e infratentoriales
Afectación de sustancia gris profunda
Lesiones mal definidas afectando protuberancia, pedúnculos cerebelosos o médula
Lesiones corticales +/- realce leptomeníngeo



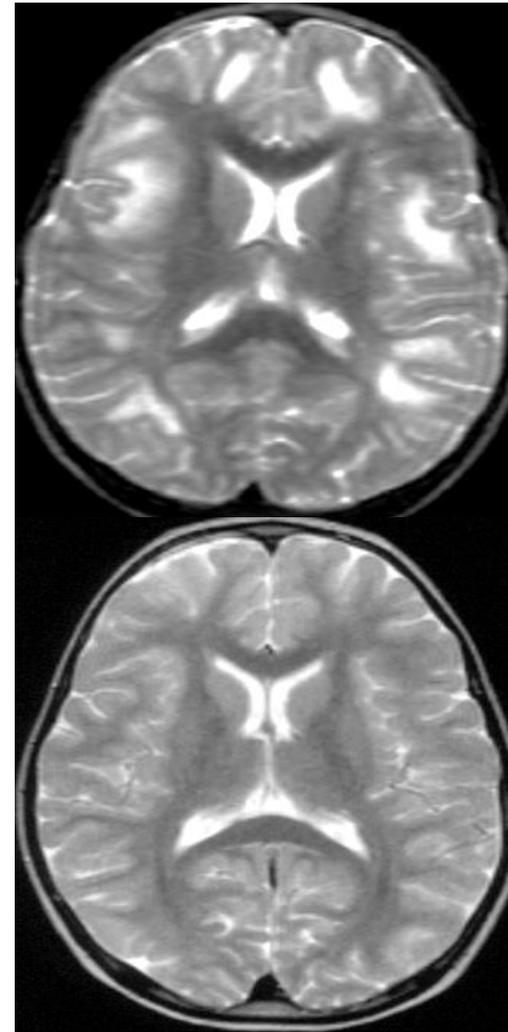
Resolución de lesiones

Índice lesiones*

- **MOGAD**
72% cerebro
79% médula
- **MS**
✓ 17% cerebro
✓ 0% médula
- **NMOSD AQP4**
✓ 14% cerebro
✓ 0% médula

Todas lesiones

- **MOGAD**
39% cerebro
79% médula
- **MS**
✓ 5% cerebro
✓ 0% médula
- **NMOSD AQP4**
✓ 10% cerebro
✓ 0% médula



*lesiones agudas y sintomáticas

MOGAD

En días/meses
Sin relación con la edad

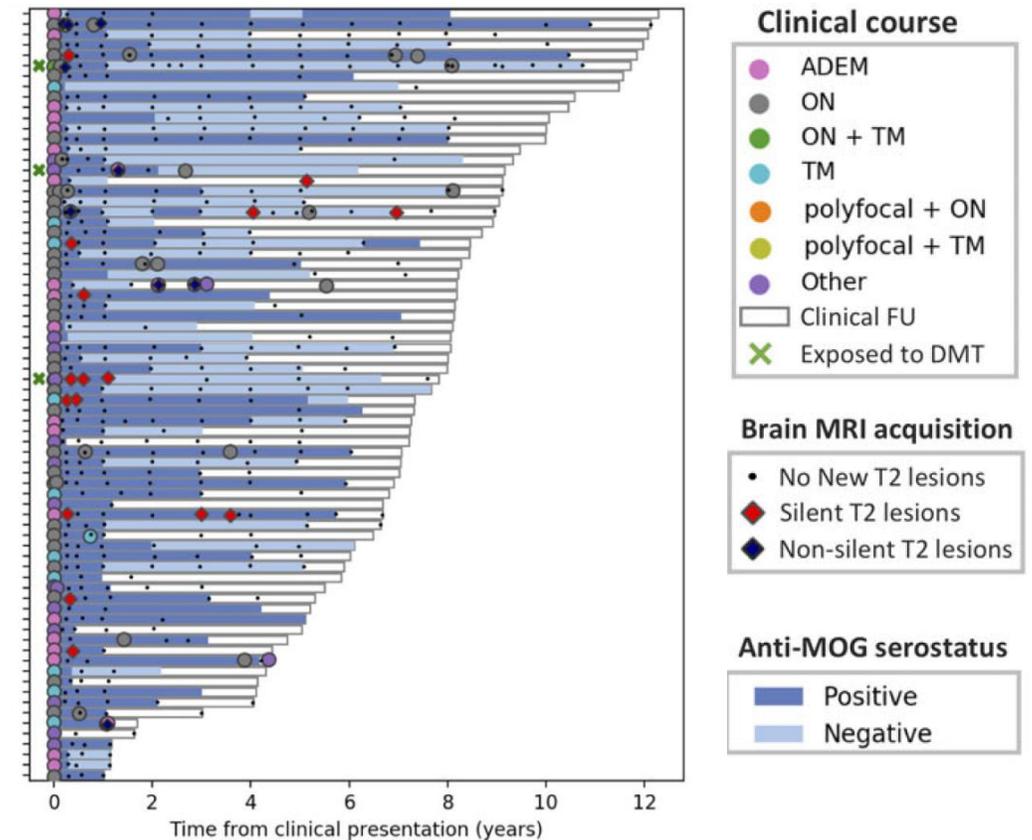


Alto componente inflamatorio
Alta capacidad de remielinización
Poca pérdida axonal

MOGAD: lesiones nuevas

Curso monofásico o recurrente

- 74 niños con MOGAD
- RM >1 año
- Lesiones asintomáticas en 14% (la mayoría durante los primeros meses)
- Detección de lesiones nuevas tiene un bajo VPP para predecir recurrencias



¿Es realmente necesario hacer un seguimiento seriado rutinario mediante RM?

CONCLUSIONES

- Son entidades distintas a la EM
- Su diagnóstico se basa en rasgos clínicos/lab y radiológicos
- A diferencia de NMOSD, la enfermedad anti-MOG incluye encefalomielitis y enfermedad cortical focal
- Enfermedad anti-MOG puede ser monofásica/recurrente pero no progresiva
- El radiólogo debe estar familiarizado con los hallazgos en RM con el objetivo de poder contribuir a su distinción